

UNIVERSITÉ DE BALE - FACULTÉ DE MÉDECINE

Considération sur quelques malformations vertébrales

Thèse
présentée à la Faculté de Médecine de
l'Université de Bâle, pour l'obtention
du grade de docteur en médecine

par
FRANÇOIS ZIMMERMANN
(Sion - Suisse)

IMPRIMERIE CENTRALE LAUSANNE S.A.

1953



Digitized by the Internet Archive
in 2026

**Considération sur quelques
malformations vertébrales**

UNIVERSITÉ DE BALE - FACULTÉ DE MÉDECINE

Considération sur quelques malformations vertébrales

Thèse
présentée à la Faculté de Médecine de
l'Université de Bâle, pour l'obtention
du grade de docteur en médecine

par
FRANÇOIS ZIMMERMANN
(Sion - Suisse)

IMPRIMERIE CENTRALE LAUSANNE S. A.

1953

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag
von Professor Dr. M. Lüdin
Tag der Promotion: 2. Mai 1952



*Cette thèse est dédiée à ma femme, mes parents, mes amis.
Je remercie particulièrement le Dr E. A. Zimmer qui a
bien voulu me guider dans l'élaboration de ce travail.*

Travail
du service de radiologie et d'électrothérapie
de l'Hôpital cantonal, Fribourg
P.-D. Dr E. A. ZIMMER

« Les anatomistes depuis fort longtemps se sont intéressés à l'étude des variations ; mais tandis qu'autrefois, on n'y attachait aucune importance spéciale, parce qu'on les considérait comme de simples caprices de la nature, des *lusus naturae*, depuis Geoffroy-Saint-Hilaire, on s'efforce de leur trouver une explication rationnelle. On se les représente volontiers comme des variations d'un type humain qui n'est encore point fixé, oscillant entre ce qu'il était autrefois et ce qu'il veut devenir, mais évoluant vers un être plus simple et plus parfait. »

Ainsi s'exprimaient Kippel et Feil (1) en 1912, lors de la publication de leur fameux cas de malformation vertébrale.

Ces jeux de la nature, on a essayé d'en connaître les règles. Ce sont les plus descriptifs qui ont fait le premier pas, en puisant leurs références dans l'anatomie comparée, en montrant que la nature progresse ou régresse par l'apparition de formes plus définitives ou le retour à des formes plus primitives. Ils retrouvent dans l'espèce des transformations qui se manifestent par la comparaison d'une espèce à l'autre. Le sujet de leurs recherches est souvent le système osseux, et plus particulièrement la colonne vertébrale : elle est certes un des lieux les plus fréquents d'anomalies en particulier dans ses zones limite cervico-dorsale, dorso-lombaire, lombo-sacrée et occipitale. Dans l'évolution de l'espèce, la position lombo-sacrée est de disposition assez récente ; c'est là aussi et de loin que l'on retrouve le plus grand nombre de malformations, ce qui

semble confirmer l'idée qu'à une évolution plus récente correspond un plus grand nombre de variations. C'est aussi au niveau de passage d'un type de vertèbre à l'autre, vertèbres cervicales, dorsales, lombaires et sacrées, que ces variations sont plus fréquentes, ce qui semble montrer que là où les changements les plus grands se sont effectués, là aussi règne l'instabilité la plus marquée.

Ce que l'anatomie comparée nous apporte satisfait assez bien au pourquoi de la fréquence des localisations et a été un lieu d'entente entre les chercheurs. Dès qu'il s'est agi d'expliquer la mécanique de ces transformations, une foule de théories se sont confrontées à partir de Meckel jusqu'à Guillemain, en passant par Geoffroy-Saint-Hilaire, Ragalia, Rosenberg (2) et beaucoup d'autres. Et lorsque c'est l'étiologie qu'il a fallu déceler, les théories se sont multipliées, invoquant la syphilis, l'alcoolisme, les cardiopathies, la tuberculose, le brightisme, le dérèglement hormonal ; des causes internes et embryonnaires, des causes externes et fœtales, les traumatismes, etc. Ce qui est probable en fait, c'est qu'à chaque cas correspond une cause et parfois un mode, c'est que chaque cas reste particulier par l'une ou l'autre de ses faces.

Si aux mêmes causes simples ne répondent pas toujours les mêmes effets complexes, il est cependant un certain nombre de malformations typiques qui se retrouvent fréquemment, que l'on admet être embryonnaires et qui confèrent à tout un syndrome la réputation d'embryonnaire ; ainsi la déhiscence des arcs, la persistance des scissures et de la chorde dorsale, les hémivertèbres latérales, l'occipitalisation, la sacralisation, la lombalisation et, plus encore, le groupement de quelques-unes d'entre elles.

Le schéma de Junghanns (3) montre comment il admet la formation de ces dysharmonies embryonnaires. Elles proviennent principalement d'un défaut de développement du sclérotome (mésoderme différencié), de la chorde dorsale et de la vascularisation tenant sous sa coupe le développement de l'ossification. Elles datent des trois stades : membraneux, cartilagineux, osseux. L'adoption des vues de Junghanns permet la classification pratique des lésions en embryonnaires et non embryonnaires, du moins dans la généralité des cas, en ce qui importe au médecin : le diagnostic

différentiel. Nous verrons cependant que, si bien des cas sont simples, d'autres le sont beaucoup moins, tels ceux qui comportent des blocs de vertèbres ou de simples synostoses.

Comme illustration à ces idées générales, nous vous présentons le cas suivant :

Le patient est un jeune homme de 20 ans. Naissance et deux premières années normales. Ce n'est qu'à ce moment que les parents remarquent une position inclinée de la tête et une certaine raideur de la nuque. Le médecin qui verra l'enfant prescrit le port d'une minerve ; elle sera un compagnon de jeu pour l'enfant, qui, dès lors, et durant des séances prolongées, s'amusera suspendu par la tête. Comme petit garçon, le traitement ayant cessé, il ne sera jamais handicapé par son infirmité, et refusera plutôt toute prévenance qui y ferait allusion, à tel point que c'est aujourd'hui un athlète complet, champion cycliste ! La mère du malade spécifie bien à quel point son fils a été un acharné tant dans les exercices physiques que les exercices intellectuels. Il réussit brillamment des deux côtés, profitant peut-être d'une part de la surcompensation qu'il a faite d'autre part.

Maladies d'enfants habituelles. Pas de maladie grave. L'anamnèse familiale ne nous apporte aucun élément intéressant, en ce qui pourrait préciser une disposition familiale.

Status. Grand jeune homme présentant une légère asymétrie du visage aux dépens du côté gauche. Crâne allongé, tête à peine inclinée sur le côté droit ; cou court, mouvements de la tête limités en tous sens, mais indolores. Epaule droite surélevée. Scoliose à convexité droite du haut de la colonne dorsale, sans cyphose. Musculature du cou et des épaules fortement développée ; au-dessous des clavicules, le thorax est harmonieusement conformé.

Membres supérieurs et inférieurs normaux. Conformation buccale sans particularité. Système nerveux normal.

L'examen radiographique révèle les anomalies suivantes :

1. Occipitalisation de l'atlas et spina bifida.
2. Réduction numérique des vertèbres cervicales.
3. Déhiscence au niveau des pédicules des arcs postérieurs de l'axis et de C 3.

4. Synostose antérieure de C 5-C 6.
5. Hémivertèbre du haut de la colonne dorsale (D 4) et scoliose droite.
6. Aplasies costales et malformations ; réduction numérique.
7. Surélévation de l'omoplate droite.

Nous allons reprendre ces diverses anomalies et les considérer sous les angles anatomique, radiologique, étiologique, pour les intégrer plus loin dans les syndromes dont elles sont des éléments principaux.

1. *Occipitalisation*

Le haut de la colonne cervicale est un lieu de passage. Il s'y manifeste, comme dans les régions dorso-lombaires et lombosacrées, des tendances à une évolution de forme d'un type de vertèbre à un autre. L'occipitalisation est rare. Ledouble (4) en trouve 15 pour 1774 colonnes étudiées, ce qui fait 8,4 ‰. La théorie de la formation vertébrale du crâne s'accommode bien de l'assimilation et de la désassimilation occipitale des vertèbres. On trouve des cas de double atlas ; ce sont des cas parfaits de désassimilation. La synostose atlo-occipitale se marque autour du trou occipital par un relief irrégulier. Le plus souvent, elle n'est que partielle, toujours asymétrique. La présence d'une spina bifida, ce témoin de l'origine embryonnaire, est très fréquente. Des auteurs tels que Bézi (5) considèrent comme acquises toutes synostoses de la région non accompagnées de spina bifida.

Si les avis ont beaucoup varié, de l'origine embryonnaire à l'origine pathologique, voire simplement mécanique-fœtale des malformations atlo-occipitales, l'avis de Geipel (6) semble concilier les extrêmes, quand il dit que des malformations, par adaptation de l'anatomie à une nouvelle situation, ont abouti à un tableau complet de la synostose asymétrique avec assimilation plus ou moins complète, luxation ou déplacement latéral de l'atlas, verticalité de l'apophyse basilaire ; plus haut, le crâne peut montrer une



Ces quatre tomographies montrent bien l'asymétrie d'assimilation entre le côté droit et le côté gauche (arcs). Elles montrent, d'autre part, que s'il y a un bloc atlo-occipital gauche (manque de l'articulation atlo-occipitale à 11 cm.), ce bloc n'existe pas à droite.

augmentation de longueur des apophyses mastoïdes et de la largeur de la boîte crânienne, un élargissement de la fosse cérébelleuse (et de plus toutes malformations de la face et des dents).

Les symptômes cliniques de déviation de la tête avec limitation des mouvements, la difficulté à ouvrir la bouche, la cyphoscoliose,

l'asymétrie de la face avec atrophie cranio-faciale unilatérale, n'apparaissent pas très tôt comme on pourrait s'y attendre. Ce n'est en général qu'entre 6 et 10 ans qu'ils se manifestent. C'est pour cette raison probablement que l'atlas avec son cortège de malformations est prise assez souvent d'abord pour un Pott ou une autre affection d'origine infectieuse.

La spina bifida de l'atlas apparaît, selon Ledouble (4), dans 1,5 % de toutes les colonnes qu'il a étudiées ; Geipel (6), qui considère toutes les déhiscences postérieures de l'atlas, les retrouve dans 3,1 % de tous ses cas. Les cas de déhiscence postérieure de l'axis sont beaucoup plus rares.

L'occipitalisation de l'atlas s'accompagne parfois d'une fusion de C 2 et C 3, avec disparition complète du disque intervertébral.

Le type de l'occipitalisation de notre patient est classique, avec une large spina bifida. Dans sa portion gauche, l'arc est à peu près indépendant de l'occiput ; dans sa partie droite, il y est intimement soudé. Les tomographies nous montrent bien la double articulation atlo-axoïdienne et atlo-occipitale droite, l'unique articulation atlo-axoïdienne gauche. De ce côté, et à ce niveau, l'atlas est confondu avec le condyle occipital gauche. Il y a donc asymétrie prononcée de l'assimilation. En partant de la gauche vers l'avant, nous retrouvons un atlas individualisé sur la coupe à 13 cm., plan de coupe où apparaît bien l'apophyse otondoïde (avec sa ligne épiphysaire encore bien marquée) et son puissant ligament suspenseur. De là et vers la droite, il s'élargit en forme de coin, s'intercalant à sa façon habituelle entre l'axis et le condyle occipital. A cette conformation du haut de la colonne, correspond classiquement un trou occipital irrégulier. Sa disposition obéit à l'asymétrie générale de la tête et de la colonne. Son grand axe se dirige légèrement de gauche à droite, d'avant en arrière. Le condyle occipital droit est massif, beaucoup plus gros que le gauche. La face présente une petite asymétrie aux dépens de la gauche, telle que nous l'avait laissé prévoir l'asymétrie du visage.

2 et 3. Réduction numérique du nombre des vertèbres cervicales ; déhiscences au niveau des pédicules de l'axis et de C 3

La colonne cervicale de notre patient n'a que six vertèbres. Cruveilhier dit, dans son traité d'anatomie descriptive : « Le nombre des vertèbres est soumis à des variations peu communes ; il peut y arriver qu'il n'y ait que six vertèbres cervicales, et Morgagni, qui a remarqué cette anomalie, la considère comme une cause prédisposante de l'apoplexie, attendu qu'elle détermine plus de brièveté dans la région du cou, et par suite, un rapprochement trop considérable du cou et du cerveau. » Ces vues de pathogénie nous intéressent moins que ce fait : avant la connaissance aisée des malformations osseuses par les rayons X, la réduction du nombre des vertèbres apparaissait assez souvent pour que Morgagni puisse en tirer quelques déductions générales. Cruveilhier trouve ces variations peu communes ; Ledouble (4) en fait une anomalie rarissime, citant le chiffre de 1,4 ‰/100. Notre cas présente simultanément une réduction du nombre des vertèbres cervicales et un début de lombalisation de S 1, avec spina bifida de S 2. Ceci s'accorde assez bien avec la théorie basant les variations du nombre des vertèbres sur le fait embryologique mis en lumière par Rosenberg (7), que le bassin, dans le cours de son développement ontogénique, n'est nullement fixe, mais remonte lentement le long de la colonne vertébrale, en prenant successivement contact avec des vertèbres de plus en plus élevées, réduisant ou augmentant parfois le nombre des vertèbres dans les segments supérieurs de la colonne, ce qui, par adaptation de ces segments à la nouvelle situation lombaire, conserve à l'ensemble cervico-dorso-lombaire son nombre d'éléments habituel.

Nous ne retrouvons pas de vestige, ni du corps, ni, avec évidence, de la partie postérieure d'une vertèbre qui aurait disparu dans un processus pathologique, embryonnaire, sauf peut-être dans le bloc apophysaire C 2-C 3 où on pourrait discerner la trace d'une troisième épine. Il y aurait eu alors assimilation parfaite d'un vrai C 3 par C 2, comme c'est parfois le cas dans les assimilations atlo-occipitales.

La persistance de scissures pédonculaires et inter-articulaires est le substratum anatomique de la spondylolyse. La « Spondylolysis interarticularis congenita » groupe ces malformations. Prises dans leur ensemble, elles ne sont pas rares et se retrouvent dans le 5 % des cas environ. Elles affectent, de loin le plus souvent, la région lombo-sacrée. Plus haut, elles sont des raretés. Le plus souvent, elles sont symétriques, touchant les deux côtés à la fois. Les cas de deux ou plusieurs vertèbres atteintes en même temps sont connus. Notre cas présente, en plus de ce qui est habituel, la fusion des arcs touchés par la spondylolyse et l'inclusion probable d'éléments d'une troisième vertèbre, celle qui manque à l'effectif de notre colonne cervicale. Nous pensons que le traitement assez rude qu'a subi notre patient n'est pas pour rien dans la descente marquée de tout le bloc des deux ou trois arcs postérieurs.

4. Synostose antérieure de C 5 et C 6

Cette image, au milieu de tant d'autres toutes congénitales, semble devoir être classée elle-même comme telle. Cependant, le raisonnement ontogénétique que Ledouble (4) formule pour refuser aux synostoses vertébrales une origine atavique et pour leur attribuer une origine pathologique, nous fait hésiter d'autant plus, qu'à son avis vient se joindre celui de Valentin et Purtschar (8).

Valentin et Purtschar étudient cliniquement, radiologiquement et anatomo-pathologiquement, les synostoses plus ou moins complètes de la région dorso-lombaire. Celles qui les occupent ne provoquent aucun désordre local, sinon une diminution ou la disparition du disque intervertébral. La hauteur de l'ensemble des deux vertèbres et de leur disque commun, n'est pas sensiblement diminuée. L'anamnèse ne révèle rien qui puisse expliquer la synostose, en particulier les spondylites discals typhiques. Ils leur évitent prudemment le qualificatif de congénitales pour les appeler des malformations dysontogéniques. En effet, l'étude des pièces ana-

tomiques montre la présence de restes de disques, mêlés à la néoformation osseuse, comme si le disque avait bel et bien été normalement constitué pour se résoudre par la suite. L'évolution de ce



Rupture et bascule des arcs postérieurs de C2 et C3. L'arc postérieur de l'atlas est collé à l'occiput. Synostose antérieure de C5 et C6.

processus n'est d'ailleurs pas nécessairement fœtal, et peut se poursuivre après la naissance. Nos radiographies, elles aussi, nous incitent à voir dans cette synostose un processus secondaire aux autres malformations, à des troubles statiques. Elle se reproduit

en effet et dans la colonne cervicale et dans la colonne dorsale. En cette dernière localisation, l'espace intervertébral D 5-D 6 est assez nettement diminué et s'accompagne d'une formation de bec osseux droit, tendant à une synostose de D 5 et de D 6. Ceci peut certainement se rapprocher de l'image C 5-C 6, mais aussi des processus arthrotiques en général. Si le rapprochement est exact, il explique l'image cervicale et dorsale.

5. *Hémivertèbre du haut de la colonne dorsale et scoliose*

L'hémivertèbre est la malformation congénitale, cause par excellence des gibbosités et des scoliose accentuées. Il n'est souvent pas facile de distinguer ces déformations dans leur origine congénitale ou pathologique, à cause des formations arthrotiques qui viennent bouleverser le status primitif. Ici comme plus haut, l'anamnèse et la présence d'autres malformations peuvent nous tirer d'embarras. Ainsi, l'absence d'une côte au niveau de l'hémivertèbre est un indice certain de son origine congénitale. Les disques intervertébraux sont plus ou moins intacts, mais peuvent disparaître complètement. Leur sort n'est pas lié à une évolution embryonnaire, mais à un processus pathologique en grande partie postfoetal. Les restes qu'on en retrouve ressemblent à ce que l'on voit en cas d'arthrite et peuvent s'accompagner des indices inflammatoires habituels. L'hémivertèbre peut ainsi ne pas se présenter sous sa forme classique de coin rompant l'axe de la colonne, et bien individualisé, mais se confondre avec les vertèbres supérieures et inférieures, tout en bouleversant l'anatomie locale. Le processus normal est une cicatrisation avec synostose des éléments en présence, et remaniement osseux sous forme de sclérose. Il va s'installer plus bas ou plus haut une scoliose de correction. Si l'affection responsable est congénitale, cette scoliose correctrice est moins accentuée que dans les scoliose de croissance. Par contre, il semble bien, eu égard au nombre beaucoup plus grand de scoliose rachitiques, que

les dégâts nerveux consécutifs caractérisent bien mieux l'origine embryonnaire de la scoliose. C'est pourquoi le terme de dégâts « consécutifs » n'est peut-être pas très exact pour qui veut défendre la thèse de l'origine nerveuse très fréquente des malformations vertébrales.

Dans notre cas, D 3 et D 4 sont si étroitement soudées que les radiographies actuelles ne permettent d'y distinguer qu'un tout homogène. Il y a cinq ans, comme le montrent des radiographies de l'époque, D 4 s'individualisait encore quelque peu, s'enfonçant en coin entre D 3 et D 5 et séparée d'elle par des espaces inter-vertébraux amincis et irréguliers. La quatrième côte gauche manque, suffisant par son absence à prouver l'origine congénitale de la malformation.

Junghanns (3) nous explique comment la non-coalescence au niveau des scissures primitives individualise les diverses parties de la vertèbre, permettant des manifestations strictement limitées à l'une des moitiés latérales : ainsi pour l'hémivertèbre latérale qui nous concerne. Son schéma nous montre également les différences de développement des moitiés antérieures et postérieures des vertèbres : ainsi dans l'hémivertèbre dorsale.

Autour de ce motif central qu'est notre hémivertèbre latérale, vient se grouper toute une série d'anomalies dont quelques-unes sont la conséquence de la principale, dont quelques autres ont un caractère propre. Ce sont surtout des malformations costales.

6. *Aplasies costales et malformations. Réduction numérique*

Les côtes sont un témoin constant de l'évolution phylogénique de la colonne vertébrale à ses niveaux de variations. Les côtes cervicales ou les premières côtes rudimentaires ne sont pas rares ; le développement extrêmement variable de la douzième est une constatation journalière, comme les asymétries de développement.

Dans la classe des vertébrés, des espèces les plus basses aux plus évoluées, la réduction du nombre des côtes est facile à

percevoir. Une des premières manifestations de cette réduction est l'apparition d'une articulation en plein corps de la côte. De là et respectivement vers le sternum et la colonne, l'os va en s'amenuisant, ses derniers vestiges persistants étant reconnaissables dans le sternum surtout. Leboucq (9) cite cette articulation chez les sauropsidés ; il relève d'autre part la tendance qu'ont certaines côtes



Première côte gauche et deuxième côte droite aplasiques.

à se fusionner à d'autres, élargissant celles-ci et bouleversant leur relief habituel.

Nous retrouvons, dans notre cas, une articulation en plein corps de la troisième côte gauche. Cette troisième côte se fusionne, d'autre part, dans sa partie antérieure avec la cinquième fortement élargie ; remarquons que l'articulation, début de la réduction, était nettement visible sur les radiographies d'il y a cinq ans, mais qu'elle ne l'est plus aujourd'hui. Il y eut là, comme au niveau de l'hémivertèbre, une évolution secondaire bien propre à nous rendre prudent dans toute interprétation où l'origine embryonnaire peut être invoquée. La première côte gauche est fortement aplasique comme

l'est aussi la deuxième droite ; à noter une curieuse bipartition de cette dernière dans sa partie postérieure et semblant se rattacher aux deux facettes articulaires de D 1 et D 2. Si ces trois côtes

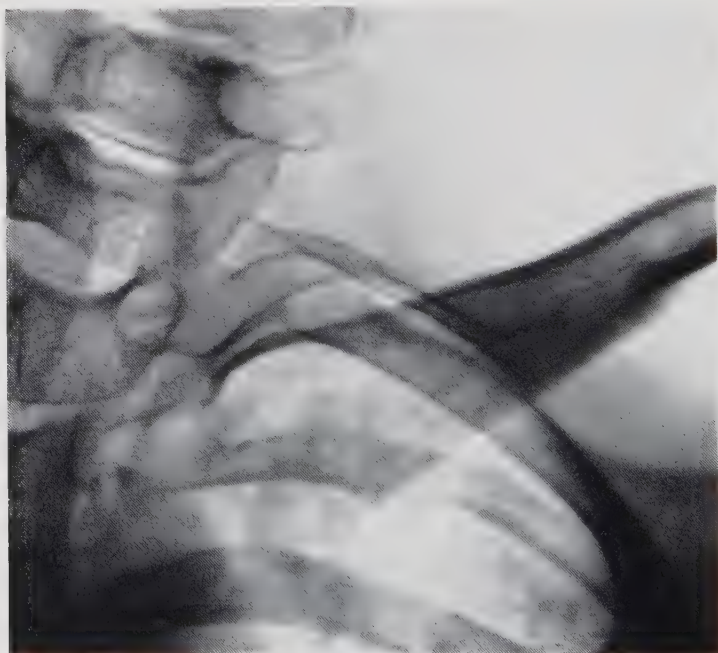


Aplasie de la première côte gauche et de la troisième. Au niveau où cette dernière va en s'amincissant, renflement considérable de la quatrième. L'articulation bien visible il y a 4 ans, en plein corps de la troisième côte, a disparu.

comportent les éléments connus de la réduction en évolution, l'absence de la quatrième gauche ne ressortit pas au même processus : elle est consécutive à l'agénésie hémivertébrale de D 4, comme nous l'avons déjà vu.

7. *Surélévation de l'omoplate droite*

La position haute de l'omoplate, comme manifestation primaire de malformation congénitale, a été décrite principalement par Sprengel (10). Faut-il la juger ici comme telle ? A vrai dire, la scoliose



Articulation en plein corps de la troisième côte.

dorsale suffit largement à l'expliquer. Comme il arrive dans les cas de Sprengel typiques, l'omoplate n'est pas ici fixée par une synostose vertébrale. Nous verrons d'ailleurs que, si cette position anormale de l'omoplate apparaît comme motif principal de certain syndrome, elle est assez fréquente et complète bien des tableaux dysmorphiques.

* * *

SYNDROMES

Pour justifier le classement de notre cas, nous ferons part de quelques considérations qui résultent de l'examen de syndromes tels que la dysostose cléido-cranienne, le syndrome de Klippel et Feil, la dysostose cranio-faciale.

Tout d'abord et comme le relèvent Brocher et Forestier (18) dans leur « Spondylarthrose ankylosante », on a l'impression qu'un tableau clinique décrit une première fois touche à une affection rare. Ce premier pas dans l'étude d'une maladie en entraîne bientôt beaucoup d'autres, à tel point que le cas rare du début se multiplie. Le syndrome bien défini d'abord prend de l'extension et, si le motif central de l'étude reste le même, on en arrive bientôt à appeler d'un même nom une affection qui, pour ne pas être étrangère au « princeps », n'en est pas moins bien différente sous plus d'un aspect. De la région atteinte, d'abord bien circonscrite, on passe à tout un système, en ce qui nous concerne, le système osseux. A des affections de la colonne, du crâne ou des clavicules viennent bientôt s'ajouter celles de la face, des maxillaires, des os des membres. Souvent les symptômes psychiques s'ajoutent aux autres. Ce qui était héréditaire ne l'est plus ; ce qui ne l'était pas, le devient. En ces ramifications, les syndromes se touchent et se rejoignent, débordant de la sphère qui leur était assignée, dans une autre.

Ceci d'ailleurs, n'enlève rien à la valeur d'un exposé initial et formel, mais montre au contraire que cette valeur tient bien plus

à tout ce qu'il a suscité de travaux et de découvertes qu'au cadre un peu étroit qu'il s'était d'abord fixé.

Pierre Marie (19), au sujet de la Dysostose cléido-cranienne héréditaire, dit : « Dans notre première communication, nous avions, nous basant sur l'aspect particulier du crâne, cherché à ranger ces faits sous la rubrique Hydrocéphalie. Cette tentative a été critiquée, notamment par Chaslin et par d'Astros ; nous reconnaissons volontiers que ces cas n'ont rien à faire avec l'hydrocéphalie vulgaire ; une dénomination spéciale nous paraît donc indispensable. Nous avons choisi celle de Dysostose cléido-cranienne, dans laquelle le mot dysostose n'a d'autre prétention que de désigner un trouble dans l'ossification, quelle qu'en soit la nature. » C'était en même temps définir un fait pathologique et laisser une porte ouverte aux plus larges recherches : montrer que les plus grands ne prétendent rien en formulant un syndrome, sinon énoncer une observation pour la proposer à la sagacité d'autres chercheurs.

* * *

Voici un tableau de symptômes groupés en syndromes osseux, avec leurs manifestations nerveuses éventuelles, syndromes tels que nous les montrent un grand nombre de publications et qui bousculent le plus souvent les limites qu'on leur avait données primitivement.

A. Syndrome de Klippel et Feil (1) :

Syndrome classique : brièveté du cou. Implantation basse des cheveux. Limitation des mouvements de la tête sans symptômes douloureux. Tassement des vertèbres et diminution de leur nombre. Surélévation de la cage thoracique (formation d'un thorax cervical). Spina bifida supérieure.

Syndrome étendu : il ajoute aux précédents les symptômes suivants de scoliose haute, vertèbres cunéiformes, élévation d'une omoplate, fissure vélo-palatine, asymétrie faciale, disproportion

dans la longueur des membres, brièveté du tronc, asymétrie dans la hauteur des mamelons, occipitalisation de l'atlas. Association d'ataxie de Friedreich, surdité ou surdi-mutité, psychisme diminué.

B. *Dysostose cléido-cranienne*

Syndrome classique : développement exagéré du diamètre transverse du crâne. Retard d'ossification des fontanelles. Aplasie plus ou moins complète des clavicules. Transmission héréditaire inconstante.

Syndrome étendu : il s'y ajoute la voûte ogivale ou la fissure du palais, des malformations dentaires, la scoliose haute de la colonne, la brièveté des premières côtes, la spina bifida et autres anomalies des arcs vertébraux, la verticalité de l'apophyse basilaire, des malformations articulaires de la mâchoire inférieure et des hanches. Paresthésies, énurésie.

C. *Micromélie rhizomélique*

Symptômes surajoutés au syndrome classique : Prognatisme inf., voûte palatine ogivale, irrégularité d'implantation dentaire non fermeture des fontanelles.

D. L'élévation congénitale de l'omoplate, connue sous le nom de *maladie de Sprengel* s'accompagne, elle aussi, de toute une série de symptômes occasionnels. Kienböck (11) prétend ne jamais avoir vu d'élévation congénitale de l'omoplate sans quelques-uns des symptômes qu'il cite : scoliose, malformations vertébrales et costales, asymétrie du crâne et du visage, raccourcissement du bras du même côté avec atrophie musculaire et asymétrie des pectoraux.

Cette énumération un peu sèche de symptômes montre que les façons de se comporter de la colonne vertébrale, dans telle ou telle autre situation embryonnaire, ne sont pas extrêmement nom-

breuses ; encore faut-il admettre qu'il ne s'agit pas d'une seule et même maladie pour un seul et même organe, surtout si l'on tient compte de la formation vertébrale du crâne.

Cherchant à donner un nom aux malformations d'un de ses malades, Roederer (12) trouve, à propos du syndrome de Klippel et Feil, que très vite le libéralisme des auteurs a étendu ce syndrome à bien des cas, soit en le restreignant, soit en l'élargissant dans ses symptômes, et que l'on peut y trouver, pour finir, tous les degrés depuis la synostose totale du cas princeps de 1912 et des hommes sans cou de Dubreuil et Chambardel, et des réductions numériques associées à diverses dysmorphies. S'il ne faut pas trahir l'exposé initial d'un auteur en l'élargissant indéfiniment, il ne faut pas non plus l'assécher en sa formule, d'autant plus que, dans ces exposés purement morphologiques, souvent des limites bien précises font défaut. Le motif central du syndrome de Klippel et Feil étant la brièveté du cou, la limitation indolore des mouvements de la tête, la spina bifida haute et la synostose vertébrale, nous n'hésitons pas à faire de notre cas le type quelque peu étendu d'un K. F.

SYNDROMES OSSEUX ET SYNDROMES NERVEUX

Si l'énumération des syndromes osseux que nous venons de citer montre le cousinage qui existe entre eux, les manifestations nerveuses qui les précèdent ou leur succèdent, ne font qu'accentuer leur parenté. L'apparition simultanée des troubles nerveux et osseux n'est, en effet, de loin pas l'habitude, et ceux-ci peuvent n'être qu'un prodrome éloigné de ceux-là.

La statistique de Henry Roger et J. Marcorelles (13) porte sur 40 cas de syringomyélie dont 37 % (!) présentent des malformations osseuses, soit : occipitalisation de l'atlas, synostoses, scolioses, ébauche de côtes cervicales, un syndrome de Klippel et Feil typique, spina bifida occulta, lombalisation de D 12. Le cas, cité par Alajouanine, Maurie et Ribadeau Dumas (14), présente, dix ans

avant l'apparition de signes médullaires (syringomyélie), de nombreuses malformations osseuses, telles que cypho-scoliose, surélévation de l'épaule droite, cou court, implantation basse des cheveux, inclinaison de la tête, rotation des vertèbres sur leur axe, atrophie des mains. Ce n'est qu'au cours de leur autopsie que Bremer (15) découvre des lésions médullaires chez quatre Dysplasiques (type status disraphicus), sans qu'il n'y ait jamais eu, *intra vitam*, de vraie syringomyélie.

La statistique que Zimmer (16) nous propose rend, elle aussi, évidente la parenté des syndromes osseux aux syndromes nerveux. Elle indique 8,33 % d'arcs de l'atlas encore ouverts à l'âge de sept ans chez les débiles mentaux, contre 7,25 % chez les enfants normaux.

Les deux autopsies faites par Valentin et Purtschar (8), et A. Thomas, E. Sorrel, Mme Sorrel-Déjerine (17), nous montrent la conséquence d'une cypho-scoliose de la colonne : amincissement de la moelle, prolifération de la névroglie surtout autour des vaisseaux, épaissement de la pie-mère et de l'arachnoïde, dégénérescence au niveau des cordons postérieurs. C'est bien là le style retrouvé dans un terrain syringomyélique et on ne sait dire, dans de tels cas, si les dégénérescences sont réellement la conséquence d'une cypho-scoliose par tiraillement et amincissement de la moelle, ou si elles n'en sont pas et la conséquence et la cause. Il n'est pas vain de remarquer dans le même esprit que, si la syringomyélie la plus fréquente est celle de la région dorsale supérieure, c'est là aussi que l'on trouve les scolioses s'accompagnant de troubles nerveux. L'apparition des troubles nerveux consécutifs à une scoliose est le départ d'un progrès rapide de ces troubles. Par laminectomie, la disparition peut en être rapide également. La scoliose pourrait n'avoir qu'ajouté le peu qu'il fallait de troubles mécaniques à des lésions nerveuses préexistantes pour provoquer les symptômes, lésions nerveuses dont on sait qu'elles peuvent être muettes. Mais peut-être n'y avait-il que traction sur la moelle sans dégénérescence, et les deux autopsies de Valentin et Purtschar et de Thomas, Sorrel, Sorrel-Déjerine, montrant le contraire, ne seraient que coïncidence.

Si nous cherchons à trouver la possibilité de la pré-existence des lésions nerveuses, c'est que, d'autre part, l'argumentation des

auteurs nous porte à y croire. D'une façon générale, le système nerveux est un arbitre de la croissance ; dans le cas particulier de la syringomyélie familiale, cette syringomyélie est héréditaire dans un nombre de cas plus grand que les malformations osseuses, comme si la malformation débutant par la moelle pouvait ou non déborder sur le système osseux ; dans le cas particulier de myélocèle, le très grand nombre de spina bifida sans myélocèle semble bien montrer que si la myélocèle existe, c'est elle qui est primaire. Il reste ceci de certain, que si nous devons établir un pronostic à notre patient, nous devons tenir compte de l'apparition possible de troubles syringomyéliques, ou d'autres d'origine mécanique, apparaissant justement dans la vingtaine.

A des troubles mineurs d'ordre statique et de type rhumatismal, il nous reste à ajouter la conséquence rare, mais grave, de l'occipitalisation de l'atlas : la myasthénie bulbaire inférieure. Elle est due aux déformations du trou occipital pouvant entraîner une subocclusion et un enclavement bulbaire. Elle se manifeste par de la dysphagie, des maux de tête, des crises d'étouffement et de l'atonie intestinale, sans trouble moteur du visage.

* * *

CONCLUSIONS

Des malformations aussi étendues que celles du cas que nous présentons, qui participent à la fois de plusieurs syndromes, sont bien propres à établir un lien étroit entre ces syndromes et montrer que si des troubles embryonnaires se manifestent à tel ou tel autre endroit de la colonne, l'origine de chacun d'eux peut rester la même.

La coexistence fréquente de ces syndromes et de syndromes nerveux, la syringomyélie le plus souvent, ne peut être le fait d'une simple coïncidence. Il y a rapport certain des uns aux autres, et comme la dégénérescence de la moelle peut être muette, on est en droit de penser que les malformations osseuses de la colonne sont à rapprocher plus souvent qu'il ne paraît de malformations médullaires.

La moelle épinière précédant la colonne vertébrale dans son développement embryonnaire, et aussi parce que la pathologie générale explique mieux l'action du système nerveux sur les os, que le contraire, nous admettons que, s'il y a coexistence de malformations congénitales osseuses et nerveuses, ce sont ces dernières qui sont le plus souvent primaires.

La coexistence de plusieurs malformations osseuses est un argument de valeur pour juger de l'origine embryonnaire de chacune d'entre elles. Cependant les transformations d'ordre arthrotique

ou inflammatoire d'un status primitif sont rapides et peuvent se manifester bien avant l'âge adulte. Le diagnostic radiologique ne peut pas toujours présumer de telles lésions, surtout si elles sont isolées, et doit recourir aux renseignements de l'anamnèse.

Des anomalies, même très étendues de la colonne, peuvent parfaitement être compensées momentanément, et permettre une activité physique normale.

BIBLIOGRAPHIE

1. KLIPPEL et FEIL *Un cas d'absence de vertèbres cervicales.* (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris 1912.)
2. MECKEL, GUILLEMAIN, GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, RAGALIA, ROSENBERG
Cités par Klippel & Feil (voir sous 1).
3. JUNGHANN H. *Dorsale Halbwirbel als Ursache für angeborene Kyphosen.* (Röntgenpraxis 5, 561 ; 1933.)
Die Fehlbindungen der Wirbelsäule. (Arch. orthop. Chir., 38, 1 ; 1937.)
Grundlagen der angeborenen Kyphosen und Skoliosen. (Zbl. chir. 1935, 2947 ss.)
4. LEDOUBLE *Traité des variations de la colonne vertébrale de l'homme et de leur signification au point de vue de l'anthropologie zoologique.* (Paris 1912.)
5. BÉZI *Assimilation de l'Atlas et compression du bulbe.* (Archives of Pathology, t. XII, sept. 1931.)
6. GEIPEL *Zur Kenntniss der Spina bifida des Atlas.* (Fschr. Röntgenstr. 42, 583 ; 1930.)
id. (vol. 46 ; 1932.)
id. (1935 : 533 ss.)
7. ROSENBERG Cité par Testut et Latarget. (Traité d'Anatomie humaine 1948.)
6. VALENTIN
und PURTSCHAR *Dysostogenetische Blockwirbel und Gibbusbildung.* (Zeitschrift für Orthop. und ihre Grenzgebiete, n° 64, 1936.)
Zur Klinik und path. der Kyphoskoliosen mit Rückenmarkschädigung. (Zeitschrift für orth., 1932.)
9. LEBOUcq *Extrait des Annales de la Société de Médecine.* Gand 1885.
Mémoires couronnés et Mémoires savants étrangers. (Académie royale de Belgique, t. 4.)
10. SPRENGEL Cité par H. Schoen. *Sprengelsche Deformität mit Rippen- und Wirbelmissbildungen.* (Fschr. Röntgenstr., n° 72, 1949-50.)
11. KIENBÖCK *Über angeborene Rippenanomalien.* (Fschr. Röntgenstr., 1909.)
12. ROEDERER *Un cas de faux syndrome de Klippel et Feil.* (Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris. Vol. 31, 255-261.)
ROEDERER
et HUGUET *Cas d'anomalies vertébrales multiples.* (Bull. soc. de Radiol., n° 149, 1928.)

13. H. ROGER et J. MARCORELLES *Syringomyélie, malformations rachidiennes et status dysraphicus.* (Presse médicale, 1942.)
14. ALAJOUANINE, MAURIC et RIBADEAU-DUMAS
(Revue neurologique, 1932, 932.)
15. BREMER Cité par Chs Ribadeau-Dumas. (Revue neurologique, n° 73, 1941.)
16. E. A. ZIMMER *Die Rö Untersuchung der Atlasspaltbildung.* (Acta Radiologica, vol. 18, 842 ss.)
17. A. THOMAS, E. SORREL, M^{me} SORREL-DEJERINE
Paraplégie scoliotique. (Presse médicale, 1933.)
18. BROCHER et FORESTIER *La Spondylarthrite ankylosante.* (Rouge & Cie, 1948.)
19. PIERRE MARIE *Dysostose cléido-cranienne.* (Travaux et Mémoires, 1898.)

* * *

En outre, ont été consultés sans être cités nommément :

- | | |
|-----------------------|--|
| ANDERSEN E. | <i>Anomalien Wirbelsäule und Rippen.</i> (Fschr. Röntgenstr., n° 34, 1926.) |
| APPERT, ODINET, LANG | <i>Myasthénie bulbaire inf.</i> (Bull. et Mémoires de la Soc. méd. Hôp., 1928.) |
| BABAÏANTZ | <i>Anomalies complexes de la colonne vertébrale.</i> (Schw. med. Woch., II, 1933.) |
| BOLK | <i>Zur Frage der Assimilation des Atlas am Schädel beim Menschen.</i> (Anatomischer Anzeiger ; 1906.) |
| BRINON et CHERBULLIEZ | <i>Dystrophie vertébro-costale généralisée.</i> (Bull. soc. électr. radiol. méd. de France, 25, 635 ; 1937.) |
| DIETHELM | <i>Zur Kenntnis der Entwicklungsgeschichte der Wirbelsäule und der Wirbelkörperfehlbildungen.</i> (Fschr. Röntg. ; 1943.) |
| DUCLOS | <i>Soudure congénitale des vertèbres cervicales.</i> (Bull. soc. électr. radiol. méd. de France, 26, 165 ; 1938.) |
| FRANQUET R. | <i>Thérapeutique d'une paraplégie chez un enfant avec syndrome de Klippel et Feil.</i> (Bull. soc. méd. Hôp. de Paris. 1054 ss. ; 1937.) |
| JALET J. | <i>Lobe azygos et malformations costo-vertébrales.</i> (Bull. soc. rad. méd. de France, n° 25, 141 ss.) |
| JOST DORA | <i>Sprengelscheranomalie.</i> (Kinderärztliche Praxis, 5, 1934.) |
| KALLIUS | <i>Zur Klassifizierung von Wirbelsäulemissbildungen.</i> (Archiv für Orth. und Chirurgie, 1932.) |
| KOLLMANN | <i>Varianten am Os occipitale, besonders in der Umgebung des Foramen Occipital magnum.</i> (Anatomischer Anzeiger, 1907.) |

- LAGERGREN S. *Cyphose volumineuse chez le père et le fils, comme l'expression d'une hérédogénérescence du système nerveux.* (Acta psychiatrica et neurologica, 9, 1934.)
- LOMBARD P. *Scoliose, dystonie d'attitude.* (Rev. orthop. chirurg., 1948.)
- MALDADESCO et PARHON *Sur un cas de dysostose cléido-cranienne.* (Nouvelle Iconographie, 1902.)
- MELLER und GOTTLIEB *Kongenitale Missbildungen d. Halswirbelsäule.* (Fachr. Röntgenstr., n° 46, 1932.)
- OKONEK G. *Spätschädigungen des Rückenmarks bei angeborenen Kyphoskoliosen.* (Zbl. Neurochir., 2, 39-47.)
- ROGER, ALLIEZ, JOUVE *Malformations rachidiennes et troubles oculaires au cours de la syringomyélie.* (Rev. d'oto-rhino-ophtalmologie, n° 14, 1936.)
- ROHDE *Entwicklungsseltene Rö-Befunde und ihre Abgrenzung von Verletzungsfolgen.* (Arch. Klin. Chir. 186, 123 ; 1936.)
- SAIDMANN J. *Maladies de la colonne vertébrale, 1947.*
- SAVES et BARGE *Un cas d'agénésie de la première côte.* (Revue d'orthopédie, n° 19, 1932.)
- STERNBERG *Zur Prognose angeborener Skoliose.* (Archiv. für Orthopädie, n° 31, 1932.)
- WARNER F. *Archiv. für Orthop., n° 33.*

Curriculum vitae

F. ZIMMERMANN est né à Sion le 27 août 1916. Il y a fait ses écoles primaires puis ses études secondaires.

Maturité fédérale à Sion en 1936.

Etudes universitaires à Lausanne se terminant au début de 1944 par l'examen d'Etat.

Stages de:

- 6 mois en pathologie (Prof. J.-L. Nicod).
- 14 mois au sanatorium valaisan de Montana (Dr Mauderli).
- 10 mois de radiologie à Genève (Prof. Gilbert).
- 1 année dans le service de médecine de l'Hôpital cantonal de Fribourg (Dr Treyer).
- 8 mois au Sanatorium Le Chamois de Leysin (Dr Morin).
- 6 mois dans le service de radiothérapie de l'Hôpital de Bavière à Liège (Prof. Desaive).
- 14 mois dans le service de radiologie de l'Hôpital cantonal de Fribourg (Dr E. A. Zimmer).
- 6 mois dans le service de radiologie de l'Hôpital Saint-Pierre à Bruxelles (Prof. Melot).

